

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1907-1908. — N° 111.

MALFORMATIONS CONGÉNITALES

EN RAPPORT

AVEC LES LÉSIONS DE L'AMNIOS

—•••••—
THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 30 mai 1908

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Henri LAMBERT

Né à Blanzv-les-Mines (Saône-et-Loire), le 21 septembre 1881.



LYON

IMPRIMERIES RÉUNIES

8, RUE BACHAIS, 8

—
1908

MALFORMATIONS CONGÉNITALES

EN RAPPORT

AVEC LES LÉSIONS DE L'AMNIOS

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1907-1908. — N° 111.

MALFORMATIONS CONGÉNITALES

EN RAPPORT

AVEC LES LÉSIONS DE L'AMNIOS

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 30 mai 1908

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Henri LAMBERT

Né à Blanzv-les-Mines (Saône-et-Loire), le 21 septembre 1881.



LYON

IMPRIMERIES RÉUNIES

8, RUE RACHAIS, 8

—
1908

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ. DOYEN.
J. COURMONT ASSESSEUR.

DOYEN HONORAIRE
M. LORTET.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CHAUCHEAU, AUGAGNEUR, MONOYER, BONDET, MAYET, SOULIER.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	}	MM. LÉPINE.
Cliniques chirurgicales		TEISSIER.
Clinique obstétricale et Accouchements		BARD.
Clinique ophtalmologique		PONCET.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		JABOULAY.
Clinique des maladies mentales		FABRE.
Clinique des maladies des enfants		ROLLET.
Clinique des maladies des femmes		NICOLAS.
Physique médicale		PIERRET.
Chimie médicale et pharmaceutique		WEILL.
Chimie organique et Toxicologie		POLLOSSON (A.).
Matière médicale et Botanique		X...
Parasitologie et histoire naturelle médicale		HUGOUNENQ.
Anatomie		CAZENEUVE.
Anatomie générale et Histologie		BEAUVISAGE.
Physiologie		GUIART.
Pathologie interne		TESTUT.
Pathologie et Thérapeutique générales		RENAUT.
Anatomie pathologique		MORAT.
Médecine opératoire		ROQUE.
Médecine expérimentale et comparée		COLLET.
Médecine légale		TRIPPIER.
Hygiène		POLLOSSON (M.).
Thérapeutique		ARLOING.
Pharmacologie		LACASSAGNE.
		COURMONT (J.).
		PIC.
		FLORENCE.

PROFESSEURS ADJOINTS

Physiologie, cours complémentaire	MM. DOYON.
Maladies des oreilles, du nez et du larynx	LANNOIS.
Pathologie externe	VALLAS.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Maladies des voies urinaires	MM. ROCHET,	agrégé.
Propédeutique chirurgicale	BERARD,	—
Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN,	—
Chirurgie infantile	NOYE-JOSSERAND,	—
Hygiène administrative	LESIEUR,	—
Accouchements	COMMANDEUR,	—
Matière médicale	MOREAU,	—
Embryologie	REGAUD,	—
Anatomie topographique	PATEL,	—

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
BARRAL.	TIXIER.	PATEL.	VORON.
PAVIOT.	REGAUD.	J. LÉPINE.	NOGIER.
SAMBUC.	COMMANDEUR.	LESIEUR.	MOUNEYRAT.
COURMONT (P.)	GAYET.	MARTIN (Et.).	LATARJET, ch...
CHATIN.	MOREL.	CAVAILLON.	
VILLARD.	NEVEU-LEMAIRE.	LAROYENNE.	

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. Aug. POLLOSSON, *Président* ; M. REGAUD, *Assesseur* ;
MM. COMMANDEUR et VORON, *Agrégés*.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

Que la mort m'a ravi avant
qu'il ait pu voir en ce jour
réaliser son vœu le plus
cher, je dédie ce travail.

A MA MERE

Bien faible hommage de ma
profonde reconnaissance.

A MA TANTE

Qui fut toujours dévouée aux
miens et à moi-même.

A TOUS MES PARENTS ET AMIS

A mon Président de Thèse

Monsieur le Professeur A. POLLOSSON

PROFESSEUR DE GYNÉCOLOGIE

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Semestre 1905-1906.

Monsieur le professeur ROLLET, professeur de clinique ophtalmologique.

Semestre 1906.

Monsieur le Professeur agrégé GANGOLPHE, chirurgien-major honoraire des hôpitaux.

Semestre 1906-1907.

Monsieur le Professeur agrégé VALLAS, chirurgien-major des hôpitaux.

Semestre 1907.

Monsieur le Professeur agrégé TIXIER, chirurgien des hôpitaux.

Semestre 1907-1908.

Monsieur le Professeur agrégé COMMANDEUR, médecin accoucheur des hôpitaux.

Dont j'ai eu l'honneur d'être l'externe.

INTRODUCTION

Ayant eu l'occasion, au cours d'un semestre d'externat à la Maternité de la Charité, d'observer un enfant né avant terme, dont les membres présentaient des malformations multiples, nous avons pensé qu'il serait intéressant de rechercher si l'on ne pourrait pas expliquer ces malformations et, en particulier, les amputations congénitales dont il était porteur, autrement que par l'action mécanique des brides amniotiques. Nous avons soumis nos projets à notre maître, M. le professeur agrégé Commandeur, qui a bien voulu nous faire l'honneur de diriger nos recherches et de nous fournir tous les renseignements nécessaires, qu'il daigne accepter l'expression de notre profonde reconnaissance.

Avant d'aborder notre sujet, il nous est un devoir agréable à remplir : celui d'adresser à nos maîtres dans les hôpitaux nos vifs remerciements pour l'affabilité avec laquelle ils nous ont accueilli dans leur service.

De tous ces maîtres nous avons appris ce que nous savons, qu'ils agréent ici l'assurance de notre gratitude.

A M. le professeur Auguste Pollosson, professeur de gynécologie, qui a consenti à accepter la présidence de

notre thèse, nous adressons tous nos remerciements pour le grand honneur qu'il nous fait aujourd'hui.

Sur le point de quitter Lyon, nous ne saurions oublier le cordial accueil que nous ont toujours fait nos parents Ballerin; aux plaisirs d'étudiant, ils ont ajouté pour nous les joies sereines de la famille, au travail des études, le calme et le repos d'heures trop vite passées en leur compagnie. Notre cousin Marcel Ballerin, étudiant en médecine, fut pour nous un ami sûr et dévoué; avec sa bonne grâce habituelle, il a bien voulu apporter son talent d'artiste à la collaboration de ce travail; qu'il reçoive ici l'assurance de notre vive sympathie et nos vœux les plus sincères pour l'avenir.

Durant nos études, nous avons eu des camarades dont l'amitié nous fut précieuse; à eux tous, et en particulier aux docteurs Valette et Guillaumond, nous adressons l'assurance que toujours nous garderons le souvenir des heureuses années de notre commune vie d'étudiants.

CHAPITRE PREMIER

Historique.

Nous trouvons des observations d'amputations congénitales à une époque où l'obstétrique, en tant que science, existait à peine.

Au xvi^e siècle, Ambroise Paré en rapporte deux cas. (*Ambroise Paré*, édition Malgaigne, t. III, p. 23.)

En 1812, Chaussier parle d'une amputation congénitale du bras, dont la partie amputée fut retrouvée dans le liquide amniotique. (Chaussier, discours prononcé à la Maternité, 1812.)

Watkinson, en 1824, décrit un cas d'amputation de la jambe, au-dessus des malléoles. Le pied fut retrouvé dans le vagin de l'accouchée.

En 1832, Montgomery publie une observation de fœtus de huit mois, porteur d'une amputation du pouce droit, entre la première et la deuxième phalange, ainsi que de l'annulaire de la même main, l'amputation de ce dernier portait près de son articulation métacarpienne, le doigt étant attaché au moignon par une sorte de substance ligamenteuse autour de laquelle se trouvait un cordon membraneux, dont les extrémités s'étendaient du pouce amputé au petit doigt, porteur d'une rainure profonde.

Moreau, en 1847, cite le cas d'un enfant sur lequel on pouvait voir des amputations congénitales de plusieurs doigts et des sillons aux jambes et aux orteils. Au placenta étaient suspendus des filaments très grêles.

En 1851, Broca décrit une amputation triple sur le même enfant. Une à chaque bras, au niveau du coude et une à la cuisse, aux environs du genou.

Martin, d'Iéna, en 1858, rapporte une observation d'amputation congénitale du bras gauche, dont le moignon était porteur d'une cicatrice; la partie amputée fut expulsée avec le délivre.

En 1861, Béraud remarque l'existence d'une bride au moment de la naissance. Partie de l'œuf, cette bride s'enroulait autour des jambes, qu'elle avait sectionnées. (*Anat. pathol.*, t. I, p. 203.)

En 1869, Wenzel Gruber publie un cas où l'enfant présentait des amputations spontanées de plusieurs doigts. Le médius de chaque main présentait des sillons profonds, pénétrant jusqu'aux tendons.

Le professeur Duplay, qui a étudié la question, divise, dans un article du *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*, les amputations congénitales en deux classes :

- 1° Malformations par arrêt de développement;
- 2° Amputations dues à des agents de mutilation, divisant les membres.

Maurice Longuet, en 1876, donne l'observation d'un enfant d'un an, porteur de sillons circulaires à la cuisse droite, à la phalange moyenne du quatrième orteil gauche et à la troisième phalange du troisième orteil. Le médius de la main gauche est également amputé dans

sa presque totalité. De plus, l'enfant a un pied bot et de la syndactylie.

En 1882, le professeur Lannelongue rapporte le cas d'un enfant porteur d'une amputation congénitale. L'amputation consistait dans la section complète de plusieurs orteils et il existait, de plus, un sillon orienté transversalement à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de la jambe.

La même année, M. Bar publie une observation d'amputation congénitale.

En 1883, M. Reclus présente à la Société de chirurgie un enfant de 12 mois, chez lequel les lésions observées consistaient en un pied bot varus à droite, une syndactylie des trois orteils du milieu, et à la jambe gauche, en un sillon profond situé à l'union du tiers inférieur et des deux tiers supérieurs.

M. Jeannel, de Toulouse, en 1886, communique l'observation d'un enfant de 4 mois, dont le cinquième doigt de la main gauche est amputé au-dessus de la première phalange. Quant au pied gauche, il est complètement dépourvu d'orteils.

En 1887, M. Horteloup cite le cas d'un homme de 45 ans, qui présentait des lésions à la main droite et à la main gauche et un sillon circulaire profond au-dessus du genou.

Broussolle, de Dijon, s'inspirant à la fois de l'observation de Redard (Congrès français de chirurgie, 1887, p. 685) et de Jeannel (*Gazette hebdomadaire*, 1886, 27 août, p. 569), nous donne les caractères différentiels de l'aïnhum et des brides congénitales, puis nous montre que les brides congénitales ont une origine intrinsèque

et sont dues à des troubles trophiques survenus dans la vie intra-utérine. (E. Broussolle, *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, janvier 1890.)

En 1891, M. Tournier observe deux cas d'amputations congénitales de l'avant-bras, sans aucune autre malformation.

M. le professeur Kermisson, dans son *Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale*, rapporte l'histoire d'une fillette qui présente, en même temps qu'un pied bot varus équin du côté droit, des amputations congénitales des doigts et des orteils, et un sillon profond enserrant la partie inférieure de la jambe gauche.

En 1892, M. le docteur Bar a recueilli une observation qui a fait l'objet d'une note communiquée par cet auteur à la Société d'obstétrique de France, au Congrès de la même année, et intitulée : « Note sur un cas d'amputations congénitales » (thèse de Hamard, 1891-92). « Etude sur un cas d'anomalie rare de l'amnios ». Il s'agit d'une amputation constatée dans un cas de grossesse extra-membraneuse.

En 1896, G.-M. Low, de Saint-Petersbourg, publie deux observations de fœtus présentant des anomalies dues aux brides amniotiques. L'auteur conclut, d'après ces deux observations, que l'embryon primitivement adhérent à l'amnios s'en sépare petit à petit. Cette séparation détermine dans certains cas des brides qui flottent dans le liquide et peuvent s'enrouler soit autour d'un membre, soit autour du cordon.

M. Rudeaux, en avril 1902, communique à la Société de gynécologie un rapport sur un cas de malformation. Il s'agit d'un fœtus anencéphale, présentant une ampu-

tation congénitale d'une partie de la phalangette de l'index et du médius de la main droite, ainsi qu'un bec-de-lièvre compliqué.

En 1903, M. le docteur Grisel publie deux observations dont les sujets présentaient des lésions multiples : sillons, amputations, syndactylie et pieds bots congénitaux.

En 1906, Alfeld écrit un article, dans la *Semaine médicale*, 1905, sur les transpositions vraies ou apparentes, après un étranglement par les brides amniotiques.

Tels sont rapidement rassemblés les noms des principaux auteurs qui se sont occupés de la question. Nous verrons tout à l'heure que des différentes théories émises par eux pour expliquer le sillon et l'amputation, une seule est à peu près généralement admise : celle qui fait jouer à l'amnios le principal rôle.

Avant d'étudier les lésions de l'embryon, déterminées par l'amnios pathologique, voyons comment cette membrane se développe à l'état normal et quels sont ses rapports avec l'embryon.

CHAPITRE II

Développement normal de l'amnios.

Nous empruntons notre résumé du développement normal de l'amnios à la thèse de Hamard (sur un cas d'anomalie rare de l'amnios, juillet 1892).

L'amnios est une annexe de l'embryon. Considéré lorsque son développement est terminé, l'amnios se présente sous la forme d'un sac membraneux, contenant un liquide où nage l'embryon. Le développement de l'amnios est aujourd'hui bien connu, grâce aux travaux de Wolf, de Pander et de De Bœr.

L'amnios prend naissance tout autour de l'embryon, sous la forme d'un pli de l'ectoderme qui se soulève peu à peu, puis se renverse du côté de l'embryon.

Mais l'amnios ne se développe pas simultanément sur tout le pourtour de l'embryon. Le développement commence au niveau de la région antérieure, près de la tête de ce dernier. On voit, en avant de la tête, l'ectoderme former un pli en forme de croissant. Ce pli grandit, se renverse en arrière et s'étend ainsi peu à peu sur la partie antérieure de l'embryon, qui se cache au-dessous de lui comme dans un capuchon. Aussi, donne-t-on à cette partie de l'amnios, le nom de capuchon céphalique.

Bientôt se développe, au niveau de l'extrémité caudale, un repli ectodermique analogue à celui qui a pris nais-

sance en avant de la tête : c'est le capuchon caudal; il se dirige d'arrière en avant, en sens inverse du capuchon céphalique, pour couvrir l'extrémité caudale de l'embryon.

Sur les parties latérales on voit toujours, et de la même façon, se développer deux replis, l'un à droite, l'autre à gauche. Ces replis grandissent et se portent à la rencontre l'un de l'autre par-dessus la région dorsale de l'embryon, courbé à plat sur le vitellus : ce sont les capuchons latéraux.

Les quatre capuchons de l'amnios sont donc, au début, tout à fait indépendants. Ces quatre replis, capuchon céphalique, capuchon caudal et les deux capuchons latéraux vont se souder au-dessus de l'embryon, pour former le sac clos de l'amnios.

Chaque repli de l'amnios est formé par deux feuillets ectodermiques, doublés eux-mêmes d'une mince couche mésodermique. Entre les deux feuillets ainsi constitués existe un espace rempli pendant un certain temps par du liquide : c'est la cavité du faux amnios. Le feuillet le plus externe donnera naissance au chorion de De Bœr.

L'interne formera, à lui seul, le sac amniotique. C'est entre ces deux membranes, dans l'espace appelé cavité du faux amnios, que viendra s'étaler l'allantoïde.

Les capuchons de l'amnios s'unissent sur la ligne médiane; l'union commence au niveau de la partie antérieure, à la limite du capuchon céphalique, et se poursuit jusqu'au capuchon caudal.

L'amnios se présente au milieu de son développement comme un sac largement ouvert à sa partie supérieure, puis on voit l'orifice diminuer peu à peu, se réduire à

un pertuis; l'ombilic amniotique qui disparaît lui-même bientôt; l'orifice se ferme et le sac est clos.

Mais après la soudure des feuillets, le chorion et l'amnios se trouvent unis ensemble sur toute l'étendue de la ligne de soudure; la cavité du faux amnios, d'un côté, ne communique pas avec celle du côté opposé; elle en est séparée par une cloison verticale unissant les deux feuillets. C'est à cette cloison, qui devra se résorber plus tard, que l'on a donné le nom de pédicule ou suture amniotique.

Cette suture amniotique est assez variable dans sa situation, dans son étendue; elle s'incline tantôt d'un côté, tantôt de l'autre, et semble varier avec chaque espèce animale.

Ce n'est donc qu'après la résorption du pédicule amniotique que l'amnios se trouve libre, séparé du chorion et constitue vraiment un sac clos et indépendant.

Il est facile de comprendre que si les capuchons ne se soudent pas, et que si l'ombilic persiste, l'amnios ne peut se séparer du chorion. Et de même, si la suture amniotique persiste, la cavité du faux amnios se trouve coupée par cette suture. Quand l'évolution des capuchons et du pédicule s'est faite normalement, on voit l'allantoïde venir s'insinuer dans la cavité du faux amnios, qu'elle remplit d'abord complètement.

Nous verrons tout à l'heure l'importance qu'il y a à connaître le développement de l'amnios et ses rapports avec le fœtus pour comprendre, soit les lésions qu'il fait subir au fœtus dans le cas de brides, ou, comme nous essayerons de le montrer, dans le cas où ce dernier sort de sa cavité.

CHAPITRE III

Sillons. Amputations.

Quel est donc le siège ? Par quelles phases successives passe la région lésée du membre, pour arriver à l'amputation ? Telles sont les questions qui vont nous intéresser maintenant.

On a voulu trouver au sillon une prédilection marquée pour le membre supérieur ou pour le membre inférieur. On a même prétendu qu'il avait une préférence pour tel ou tel côté du corps.

Pour Braün, les amputations spontanées se produisent surtout aux membres supérieurs ; pour Crédé et Duplay, ce serait aux membres inférieurs où ils les auraient constatées les plus souvent, et surtout du côté gauche.

D'après les différents cas relatés dans nos observations, nous ne pouvons pas conclure en faveur de l'un plutôt que de l'autre, car nos chiffres s'équivalent à peu près. Mais pour ce qui concerne son siège sur le membre même, nous pouvons admettre qu'elle se localise bien plus souvent à l'extrémité qu'à la racine, et même que sur le corps de celui-ci. Nous n'avons pas recherché quelles étaient les conclusions des statistiques ; mais nous croyons qu'il faut admettre que les amputations congé-

nitales diminuent de fréquence lorsqu'on va de l'extrémité d'un membre à sa racine.

Il nous reste maintenant à étudier les formes du sillon et les différentes étapes par où passent l'amputation. Autrement dit, comment on arrive du sillon superficiel à la section complète du membre.

Le sillon congénital n'est pas toujours circulaire, on en trouve en effet qui sont complets et d'autres partiels. Dans le premier cas, il peut être perpendiculaire ou oblique, par rapport à l'axe du membre. Le sillon oblique est plus rare.

Dans un sillon circulaire complet, on peut ne pas observer la même profondeur, dans toute son étendue, et la partie la plus déprimée n'a pas un siège spécial, on la trouve aussi bien aux faces latérales qu'aux faces antérieure ou postérieure du membre.

M. Broca a signalé l'existence de sillons spiroïdes. Ces sillons sont complets, ils entourent complètement la partie du membre qui en est porteur; mais leurs deux extrémités, au lieu de se rejoindre et de se confondre sans interposition de tissu de transition, sont écartées l'une de l'autre par une boucle de tissu sain.

Ces sillons, niés par Jeannel, ont été observés par le docteur Grisel, qui en a publié un très beau cas. (*Revue d'Orthopédie*, 1903, obs. II.)

On peut observer tous les degrés de profondeur de sillons; depuis la simple dépression, à peine sensible à l'œil, jusqu'à la rainure profonde dans laquelle peut se cacher l'extrémité du stylet.

Lorsqu'il est superficiel, la peau conserve ses caractères.

Lorsqu'il est profond, on voit la dépression limitée par deux bourrelets, dont les lèvres peuvent se rapprocher et cacher ainsi son fond. Si on en écarte ces deux bourrelets, on voit que leur surface est humide, de couleur rosée, la peau qui les tapisse offre l'aspect de celle que l'on observe dans les replis de la peau des jeunes sujets gras. Le fond du sillon est parfois le siège d'un enduit gras, produit de sécrétion des glandes sébacées.

Le fond du sillon est rarement porteur d'une cicatrice, cependant, M. Bar a constaté que dans un sillon profond du tiers inférieur de la cuisse gauche, la peau était coupée à la partie antérieure; il dut suturer le tendon du triceps, qui était mis à nu.

Lorsqu'il est superficiel, il peut être très mobile, dans ce cas, l'impotence fonctionnelle du membre est nulle; le malade peut se servir de son membre sans la moindre gêne.

Lorsqu'il est profond, il est presque toujours adhérent à l'aponévrose sous-jacente; on ne peut pas le mobiliser sur les parties molles qu'il recouvre. Dans ce cas, les vaisseaux et les nerfs peuvent être comprimés, et on peut observer sur la partie du membre située au-dessous de lui des troubles trophiques très nets (obs. I).

Le stade ultime du sillon est l'amputation; son siège est, comme nous l'avons dit plus haut, en général aux extrémités.

Le docteur Grisel, sur 46 observations, a constaté son existence 33 fois. Elle semble éviter l'articulation. Jeanne en cite un cas où la section avait eu lieu au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne.

Sur le moignon, on observe tantôt une ulcération due à la rupture récente du pédicule.

Tantôt il présente une cicatrice étoilée et normale.

On observe parfois au niveau des doigts de petites masses, de petits tubercules, du volume d'un grain de raisin. Ces petits tubercules sont retenus au membre sur lequel ils s'implantent par un mince pédicule, figurant un simple sillon de séparation. Nous pensons qu'il faut les attribuer à un œdème chronique des téguments dû à un agent de constriction extérieur (obs. I).

Quelle est donc la composition histologique du sillon congénital ? M. Suchard (Suchard, Soc. anat., décembre 1881), à propos d'un cas observé par M. le professeur Lannelongue, fit le premier l'analyse histologique de la bride congénitale. Il refit trois fois après cet examen et arriva toujours au même résultat.

M. Jeannel, de Toulouse (Jeannel, *Gaz. hebd.*, 1886, 27 août, p. 569), arrive aux conclusions de M. Suchard.

Voici comment M. Reclus rendit compte de l'analyse de M. Suchard, dans son observation du 17 octobre 1883 :

« Au-dessus et au-dessous du sillon constricteur, il n'a constaté aucune altération de la peau, souple, bien nourrie et sans trace d'inflammation ancienne ou récente; ses glandes sont intactes et ses papilles sont normales. Au niveau du sillon, l'épiderme est sain; mais le derme a subi d'importantes modifications. Il n'y a plus, dans son épaisseur, d'alvéoles pleins de graisse; le tissu adipeux sous-cutané fait défaut, à leur place, on trouve la trame serrée du tissu fibreux, dont les faisceaux perpendiculaires à l'axe du membre forment en ce point un épaississement considérable. »

M. Jeannel fait une description histologique à peu près semblable; il insiste seulement davantage sur l'état des glandes et papilles :

« L'épiderme n'offre aucune modification, il a, au niveau de la bride, la même apparence qu'au-dessus et qu'au-dessous; il y est aussi épais. On voit sur plusieurs coupes, au fond même des sillons, en face de la bride, les goulots des glandes sudoripares traverser le corps muqueux et s'ouvrir à l'extérieur. Je n'ai vu de poils en aucun point de mes préparations.

Les papilles du derme sont identiques sur toute l'étendue de la coupe; elles sont absolument saines et normales.

Le derme seul présente une altération au niveau de la concavité du sillon. Il est là véritablement sclérosé, c'est-à-dire qu'il est composé de trousseaux fibreux, épais et enlacés, serrés les uns contre les autres, qui augmentent son épaisseur et sa densité au point de la doubler. Au sein de ces trousseaux fibreux, dans la zone scléreuse et sur toute sa hauteur, on voit des glandes sudoripares acini ou tubes excréteurs plus ou moins dégénérés, c'est-à-dire étouffés par la production fibreuse qui les entoure.

Nous voyons que l'anatomie pathologique des brides amniotique diffère beaucoup de celle observée sur les tissus cicatriciels. Il n'existe ni atrophie de la peau, ni ulcération et, dit Broussolle, « aucun processus inflammatoire n'a été dénoté dans les divers examens des différents cas ».

Actuellement, la grande majorité des auteurs reconnaît à l'amnios un rôle dans la production de la malfor-

mation congénitale; mais ils prétendent que cette membrane la détermine, seulement dans le cas où elle présente des filaments partant de sa face fœtale, et que, d'autre part, l'amputation n'est autre chose que le résultat de l'action mécanique exercée par ces filaments ou brides, sans que, à l'intérieur du membre, rien ne puisse aider à sa section.

Or, nous croyons que cette théorie est trop exclusive. Nous admettons bien en effet que la bride joue un rôle, mais nous pensons :

1° Qu'elle seule ne peut produire toute la lésion.

2° Que dans le cas de grossesse extra-amniotique, l'anneau bordant l'orifice de rupture, par où est sorti l'embryon, peut avoir une action analogue.

3° Que l'amputation est due non seulement à ces deux éléments amniotiques, mais aussi aux troubles trophiques, dont le membre peut devenir le siège.

Après avoir rappelé brièvement les explications données par les différents auteurs de l'origine des sillons et des amputations, nous nous occuperons des agents qui les déterminent, puis nous essayerons de montrer la marche de la lésion, en admettant l'action amniotique d'une part et des troubles trophiques d'autre part.

CHAPITRE IV

Causes des sillons et des amputations.

BRIDES

Les brides congénitales des membres s'observent à la naissance et se forment pendant la vie intra-utérine. On les trouve chez les deux sexes. Certains auteurs prétendent que l'hérédité joue un rôle dans leur apparition, ou du moins qu'elle crée une prédisposition.

Quoi qu'il en soit de la cause déterminant leur formation, nous admettons aujourd'hui que, une fois formées, elles peuvent être un des agents principaux des malformations congénitales; et pour ce qui concerne notre sujet, en particulier des sillons, et, par suite, des amputations.

Mais telle ne fut pas toujours la théorie admise.

Chaussier et quelques autres attribuaient les amputations à un processus gangréneux.

Montgomery pensait qu'elles étaient plutôt dues à la présence de brides membraneuses formées de lymphe plastique.

Hillairet faisait résider la cause de ces malformations dans un enroulement du cordon autour des membres.

Il était amené à penser ainsi par un cas qu'il avait observé et dans lequel la tête était presque séparée du tronc par le cordon enroulé autour du cou.

Martin, d'Iéna, se fondant sur une observation, prétend que pour qu'il y ait amputation, il faut auparavant une fracture du membre.

Pour Kriesteller, les sillons et les amputations sont dus à une inflammation circonscrite de la peau. Suivant cet auteur, à la suite de cette inflammation, il se produirait un anneau de tissu cicatriciel, éminemment rétractile et l'amputation serait le stade ultime de sa rétraction (1).

Vers 1880 et 1881, on assimile l'aïnhum, affection rencontrée par les médecins de la marine, chez les peuplades au teint coloré, aux amputations congénitales (nom générique comportant et les sillons et les amputations proprement dites).

Leur confusion tient à ce que certaines amputations auraient été observées au moment de l'accouchement, avec une absence complète de brides amniotiques.

Pour Béclard, les malformations congénitales auraient une origine nerveuse. Il s'exprime ainsi : « Quant aux mutilations des orteils, elles s'expliquent et par la diminution de l'action nerveuse, qui doit être plus marquée dans les parties qui reçoivent le plus de nerfs, et par la diminution de la circulation, qui doit surtout se faire sentir sur les parties les plus éloignées.

J. Guérin, et après lui Longuet en font la conséquence d'une lésion nerveuse primitive. Longuet se base, pour soutenir sa théorie, sur la coexistence du pied bot

(1) Après eux, Guyot (*Arch. méd. nav.*, 1880), Foulton (*Arch. méd. nav. nov.*, p. 117, 1882), M. Lannielongue (*Arch. gén. méd.*, 1882) et son élève, M. Ladmiral (thèse de Paris, 1883), M. Reclus (*Gaz. hebdom.*, n° 22, 1883), en 1883, MM. Proust et Legroux (*Bull. méd.*, 3 et 17 avril 1889) assimilent les deux affections.

et de la syndactylie, avec les sillons congénitaux et les amputations spontanées.

Actuellement, toutes ces théories ont été laissées de côté pour faire place à la théorie mécanique, c'est-à-dire à celle qui cherche l'explication tout entière de la lésion dans l'action exercée par la bride amniotique sur le membre qu'elle doit sectionner.

Ces brides, tantôt très petites (1 à 2 centimètres), tantôt très longues, offrent des points d'attache très variables.

Suivant leur point d'insertion, on peut, avec Jeannel, distinguer plusieurs variétés :

1° Les brides interamniotiques, qui relient deux points de la paroi amniotique, et exerçant leur action sur le fœtus par leur partie moyenne.

2° Les brides amniotico-fœtales, dont le mode d'action est le même que pour les précédentes. Elles vont du fœtus à l'amnios, reliant le fœtus au cordon, ou, plus rarement, au voisinage de l'insertion placentaire du cordon.

3° Les brides fœto-fœtales, qui vont d'un point à l'autre du fœtus.

4° On a encore observé l'existence de brides libres; mais les auteurs de ces observations font remarquer que la finesse de ces brides a pu être la cause de leur rupture soit au cours des manipulations de l'œuf, soit pendant l'ouverture de la poche.

5° M. Vigot rapporte, dans une observation, un cas très intéressant de brides, à laquelle il donne le nom de bride vélamenteuse.

6° Enfin, sous le nom d'adhérences amniotiques, on a décrit de petites plaies, observées à la naissance, d'une

étendue de 1 à 2 millimètres, sur l'origine desquelles on n'est pas encore bien fixé. Peut-être est-ce le stigmate d'adhérences rompues au moment de la naissance, peut-être est-ce aussi une simple ulcération due au frottement provoqué par la compression fœtale dans le cas d'oligo-amnios.

7° On peut ajouter à ces différentes formes celle relatée dans notre observation I, où nous voyons deux filaments partant de l'extrémité du pouce gauche amputé pour aboutir à l'extrémité de l'annulaire amputé, et au sillon de constriction de l'index en voie d'amputation.

Nous pensons que nous avons affaire ou bien à une bride ramifiée, dont le point d'insertion serait situé au niveau du pouce, ou plutôt à un long filament unique qui, en se repliant, emprisonnerait dans ses contours les doigts énumérés.

Il nous semble plus logique de songer à un filament unique, étant donnée la flexion de l'annulaire observée au moment de l'accouchement. Cette bride aurait, en quelque sorte, pris les doigts en écharpe. Partie du pouce pour aboutir à l'annulaire, en suivant la face dorsale, elle aurait tiré sur celui-ci pour revenir au pouce par la face palmaire.

ANNEAU AMNIOTIQUE

Jusqu'ici, la conclusion que nous pourrions tirer de notre étude est la suivante :

Les amputations congénitales sont dues à un agent

extérieur. Cet agent extérieur, d'origine amniotique, sous forme de filaments plus ou moins grêles, plus ou moins résistants, en entourant un membre, peut en déterminer la section.

Mais se présente-t-il toujours sous cette forme ? Nous ne le croyons pas, étant donnés le cas que nous avons pu observer à la Maternité de la Charité, dans le service de M. le professeur agrégé Commandeur, et ceux relatés dans la thèse de Glaize. Nous pensons au contraire qu'il faut attribuer le même rôle à l'anneau qui limite l'orifice de rupture de l'amnios, au cours de la grossesse ; dans le cas de grossesse extra-amniotique.

Kustner, examinant un cas de ce genre, aurait trouvé implantés sur les bords de cet anneau des filaments auxquels il attribuait les amputations dont le fœtus était porteur. L'amnios malade aurait subi certaines violences qui auraient déterminé sa rupture au point le moins résistant. Cette membrane, au lieu de céder franchement à l'action extérieure, se serait déchirée à la manière d'un ballon rempli d'air et fortement comprimé entre les mains.

Que les choses se passent ainsi dans de nombreux cas, nous ne saurions le nier, et nous admettons même avec cet auteur, qu'il est bien difficile de savoir si la lésion dont le fœtus est porteur est due aux filaments qui fêtonnent l'anneau, ou à l'anneau lui-même. Mais pour ce qui concerne le cas relaté dans notre observation VIII, nous ne pouvons imputer à ces filaments l'amputation de la jambe au tiers supérieur, car le pourtour de l'anneau est parfaitement net. Nous avons eu, en effet, l'attention appelée sur ce point et nous avons recherché

avec beaucoup de soin si le même cas ne se serait pas présenté; or, il nous a été impossible de trouver le moindre filament.

Nous sommes donc bien autorisés à penser que l'amputation dont nous avons parlé plus haut a été déterminée par le bord tranchant de l'anneau, se conduisant à l'égard de la jambe gauche de notre sujet à la manière d'une bride amniotique.

Quelles sont donc les conditions qui peuvent obliger l'amnios à se rompre, sans que le chorion ne soit en rien intéressé ?

D'après Braün, le liquide albumineux compris entre l'amnios et le chorion pourrait distendre les membranes et produire des renflements bulleux. Si l'amnios a une résistance diminuée en quelque point, état souvent commun aux deux membranes, et qui conduit à l'écoulement prématuré des eaux, nous aurons deux agents pathologiques parfaitement suffisants pour produire, à l'aide de contractions utérines prématurées, la rupture de l'amnios, de même que provient la rupture de la poche des eaux en entier.

M. Bar conclut ainsi : « Dans tous les cas, les membranes limitant la petite poche hors de laquelle s'est développé le fœtus ont donc subi un arrêt de développement et plus encore une sorte de régression. Grâce à ce processus, la cavité membraneuse accolée au placenta est devenue moins spacieuse qu'elle ne l'était au moment où la rupture s'est produite. La régression des membranes est telle, qu'on échoue quand on essaye d'agrandir la pochette membraneuse en tendant les membranes, celles-ci, peu élastiques, menaçant de se déchirer. Les mem-

branes, hors desquelles le fœtus a passé, subissent donc des modifications très notables. »

L'amnios est rétracté, on ne peut le distendre sans le déchirer, la cavité que sa poche délimite est naturellement trop petite pour avoir pu contenir le fœtus jusqu'au terme de la grossesse; le fœtus est donc sorti probablement au moment où la rupture s'est produite ou peu de temps après, c'est-à-dire environ vers le deuxième mois de la vie intra-utérine.

Mais à mesure que l'embryon est sorti de cette poche, l'amnios se rétractait derrière lui, enserrant ainsi dans son anneau les palettes qu'il y avait engagées.

Le membre rudimentaire étant ainsi engagé à l'intérieur de l'anneau, ce dernier déprimera la peau à l'endroit où il prendra contact avec elle, formant ainsi un sillon et par un mécanisme analogue à celui de la bride amiotique; la profondeur de ce sillon ira en s'accroissant à mesure que la constriction deviendra plus forte, grâce au double effet de l'augmentation de volume du membre et de la rétraction de l'anneau.

Nous avons donc ici la première phase : le début de l'amputation; mais à l'intérieur du membre que se passe-t-il ?

Dans un chapitre précédent, nous avons vu que la partie sous-jacente au sillon était le siège d'un développement de tissu conjonctif intense. La disposition de ce tissu conjonctif affecte à peu près la forme circulaire, ou plutôt suit le même trajet que le sillon.

Si les mailles de ce tissu deviennent de plus en plus serrées, de façon à former une masse compacte, il est bien évident que les nerfs, et à plus forte raison les vais-

seaux, seront comprimés et même étranglés par ce nouveau tissu, de telle sorte que la partie du membre située au-dessous de cet étranglement ne recevra plus de sang. Elle deviendra donc le siège de troubles trophiques qui amèneront un arrêt dans son développement et sa séparation du reste du corps.

L'élément amniotique pourrait-il, à lui seul, exercer une constriction assez énergique pour produire ces mêmes troubles ? Nous ne le croyons pas ; car dans le cas de brides, par exemple, le filament est trop grêle et trop peu résistant pour qu'on puisse lui attribuer des désordres aussi considérables.

Nous ne saurions faire, à ce point de vue, que des hypothèses ; mais il nous semble plus raisonnable d'admettre que l'amputation est le résultat d'une action mécanique et trophique, et non pas uniquement mécanique.

CHAPITRE V

Syndactylie. Pieds bots. Brachydactylie.

On trouve souvent, accompagnant les sillons et les amputations congénitales, d'autres lésions qui, par leur fréquence, méritent de nous arrêter un instant, bien qu'elles ne se rattachent pas directement à notre sujet. Nous voulons parler de la syndactylie, des pieds bots et de la brachydactylie.

Syndactylie. — Cette malformation consiste dans la soudure les uns aux autres, de deux ou plusieurs doigts de la main ou du pied (obs. I).

Les espaces interdigitaux, au lieu d'être libres, comme normalement, sont comblés par un tissu qui empêche leur abduction, ce tissu est formé par de la peau, dont l'aspect est tantôt normal, tantôt cicatriciel. On peut voir ces deux variétés sur la même main.

Il est intéressant de noter, comme l'avait déjà fait M. Reclus, que cette syndactylie peut être complète ou incomplète, un petit conduit perméable faisant parfois communiquer la face dorsale avec la face palmaire.

Cette réunion des doigts peut se faire suivant différents modes; car ce ne sont pas toujours deux doigts

contigus de la même main qui sont ainsi soudés l'un à l'autre, et, d'autre part, ils ne le sont pas toujours par leur face correspondante. L'un peut en effet unir sa face palmaire à la face dorsale de son voisin.

Ou bien cette réunion se fait entre deux doigts éloignés l'un de l'autre. On pourra voir, par exemple, l'index relié à l'annulaire. Dans ce cas, ils s'inclinent vers l'axe ou la face dorsale des doigts intermédiaires et s'accolent par leur extrémité.

De quelle origine est la syndactylie ? Pour certains (thèse de Levasseur, Paris, 1903), il faudrait voir à l'aurore de cette lésion un traumatisme. Les doigts se séparant de leur extrémité à leur base, se rejoindraient sous l'influence d'une action mécanique, une compression, par exemple.

Pour nous, cette malformation viendrait de ce fait, à savoir que, à l'époque de la vie embryonnaire, la palette qui donnera naissance à la main est entourée par un élément amniotique, bride ou anneau; cet élément amniotique comprimant la palette et en particulier la région correspondant aux doigts, détermine dans cette région du membre, la naissance de troubles trophiques, dont la conséquence est la persistance de la membrane unissante interdigitale.

Nous pensons que c'est bien là ce qui se produit, en particulier, pour la syndactylie de l'index, du médius et de l'annulaire de la main gauche, observée chez le fœtus qui fait le sujet de notre observation VIII.

Pieds bots. — On a voulu faire jouer à l'amnios un rôle direct dans leur production.

Certains auteurs ont prétendu que la déformation du pied était due à la présence de brides amniotiques qui, en exerçant des tractions, auraient fini par déplacer les surfaces articulaires des os, normalement en contact, et donner au pied cet aspect bien connu du pied varus, valgus, etc.

D'autres enfin ont cru pouvoir expliquer cette malformation en faisant intervenir des troubles nerveux.

Actuellement, on admet que le botisme est dû à une pression directe de la paroi utérine (obs. VIII)

Comment s'exerce cette pression ? Nous savons que normalement l'embryon nage; pendant la vie intra-utérine, dans un liquide assez abondant, le liquide amniotique. Que ce liquide joue vis-à-vis de lui un rôle protecteur; il lui permet, en effet, d'évoluer à l'intérieur de la cavité utérine, sans que la paroi musculaire qui limite celle-ci vienne lui faire sentir brutalement sa présence.

Supposons que pour une cause quelconque sa quantité vienne à diminuer (rupture des membranes), la paroi utérine pourra alors se mettre directement en rapport avec l'embryon et le comprimer. Si cette compression s'exerce principalement sur un pied, nous pourrions avoir, suivant le point où s'est exercée la pression, une déformation en valgus ou en varus.

Ces faits s'observent non seulement dans les cas d'accidents de la grossesse, où la mère laisse échapper du liquide amniotique en assez grande abondance; mais on peut les voir aussi dans certaines maladies de l'amnios, qui s'accompagnent d'oligoamnios. Cette malformation est donc indirectement produite par l'amnios.

Brachydactylie. — Nous en avons un bel exemple dans notre observation (obs. I et VIII).

Prenons la main droite de notre sujet, nous voyons qu'elle présente les lésions suivantes, l'index, le médius et l'annulaire sont soudés entre eux; mais, de plus, chacun d'eux ne possède que deux phalanges raccourcies en longueur.

Au premier abord, on pourrait songer à des amputations; mais nous ne voyons à leurs extrémités aucune trace cicatricielle faisant soupçonner une section. Nous croyons qu'il est plus logique de penser à une brachydactylie causée par un arrêt de développement des doigts énumérés, la troisième phalange n'ayant jamais existé.

Syndactylie, pieds bots, et brachydactylie sont donc produits par les troubles trophiques, produits directement ou indirectement par l'amnios, et dont les manifestations sont complètement différentes les unes des autres.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Brides amniotiques. Amputations congénitales des doigts. Brachydactyle. Syndactyle. (*Bulletin de la Société d'obstétrique de Paris et de la réunion obstétricale de Lyon*, séance du 15 janvier 1908. Communication de M. le professeur agrégé COMMANDEUR.)

Il n'est pas douteux que les amputations congénitales ont habituellement pour origine l'existence de brides amniotiques. Les pièces que je vous présente ont surtout leur intérêt dans la multiplicité des lésions congénitales des doigts des deux mains et dans la localisation curieuse des brides amniotiques qui leur ont donné naissance, et dont voici la description.

La nommée G... Irène, 18 ans, accouche le 8 novembre 1907 à la maternité de la Charité, après un travail de 20 heures et demie, dont 2 heures 50 pour l'expulsion. Elle n'a jamais rien présenté dans ses antécédents au point de vue diathésique; elle n'accuse que la rougeole à 5 ans.

L'enfant, du sexe féminin, pèse 2 kilogr. 660 grammes. Il serait bien à terme d'après ses règles. Il présente les malformations des deux mains et d'un pied, ainsi que des lésions de la face fœtale du placenta, consistant essentiellement en une malformation de l'amnios avec brides amniotiques.

Pied gauche. — Le pied, qui est à peu près normal, n'offre qu'une légère syndactylie portant sur la base du 3^e et du 4^e orteil. Sur la radiographie, les premières phalanges sont à peu près normales, et on aperçoit nettement les noyaux d'ossification de la 2^e phalange du premier et du deuxième orteil (fig. 1).

Pied droit. — Le pied présente les malformations les plus curieuses. Le deuxième et le troisième orteil portent à leur extrémité une petite tumeur régulièrement sphérique du volume d'un petit grain de raisin moyen. Ces tumeurs sont régulièrement lisses, tendues, assez dures, d'une coloration franchement jaune rosé. Elles ne sont rattachées à l'orteil que par un pédicule à peu près nul, figurant un simple sillon de séparation. Elles semblent constituées par un œdème chronique des téguments de l'extrémité de l'orteil. La face plantaire du gros orteil, au niveau de la dernière phalange, présente un aspect analogue; mais, sans qu'il existe réellement une tumeur, là aussi il existe un sillon de constriction très net.

Le quatrième et le cinquième orteil sont à peu près complètement soudés par leur bord, sauf tout à fait à leur extrémité. Sur la radiographie, l'ossification des phalanges est tout à fait semblable à ce qu'on observe sur le pied gauche (fig. 2 et fig. 3).

Main droite. — Les lésions sont caractérisées essentiellement par : 1^o l'atrophie en longueur des trois derniers doigts, avec syndactylie complète; les doigts sont constitués seulement par deux phalanges; la troisième manque totalement, comme le montre la radiographie, mais leur extrémité lisse et sans cicatrice prouve qu'il n'y a pas eu là de véritables amputations congénitales; 2^o une amputation congénitale vraie de l'index, à la partie moyenne de la première phalange; l'articulation métacarpo-phalangienne



FIG. 2.



FIG. 4.



FIG. 5.



FIG. 3.



FIG. 4.



FIG. 6.



FIG. 7.



FIG. 8.

existe, mais le corps osseux de la première phalange est réduit à une petite masse prismatique triangulaire; le pouce paraît normal au premier abord, mais il est raccourci et on constate que la deuxième phalange est manifestement atrophiée, réduite à un petit corps osseux. Aucun de ces doigts ne présente de formation onguéale nette, l'extrémité de l'index amputé présente un court filament d'aspect desséché (fig. 4 et 6).

Main gauche. — Celle-ci présente également des lésions atrophiques très marquées. Le squelette de l'index et du petit doigt est normal, et on distingue nettement sur la radiographie les trois phalanges; ces deux doigts présentent aussi des formations onguéales à peu près normales.

L'index offre cependant des lésions intéressantes; il a une forme en boudin caractéristique, il est nettement augmenté de volume et offre un sillon de constriction assez profond siégeant à la partie moyenne de la première phalange. Le médius, manifestement atrophié en longueur, est plus court que l'index de 4 à 5 millimètres; il présente un ongle très rudimentaire, le noyau osseux de la première phalange existe seul, les deuxième et troisième en sont dépourvus. Les lésions les plus curieuses siègent sur l'annulaire et le pouce. Ils frappent tous deux par leur brièveté; le pouce est réduit à la première phalange, dont le noyau osseux est même un peu atrophié. L'annulaire a une première phalange de longueur normale, mais un peu atrophiée en épaisseur. Le noyau osseux de la deuxième phalange existe, mais nettement réduit, les extrémités de ces deux doigts s'inclinent fortement l'une vers l'autre, comme pour se rencontrer, de telle sorte que le pouce est en adduction, avec flexion de sa première phalange, l'annulaire en flexion de ses deux phalanges, avec inclinaison de son extrémité vers le bord radial de la main. Les extrémités de ces

deux doigts sont réunies par un filament noirâtre, d'aspect desséché, d'environ 5 à 6 millimètres. En outre, de l'extrémité du pouce part un filament de même aspect qui va se perdre dans le sillon de constriction placé à la base de l'index (fig. 5, 7 et 8).

Placenta. — Le placenta, de forme ovulaire, pèse 545 grammes. Le cordon s'insère à environ 2 centimètres du bord. La lésion qui saute en quelque sorte aux yeux consiste dans la formation, au niveau du point d'insertion du cordon, d'un repli en forme de nid de pigeon irrégulier, entourant cette insertion et mesurant environ 8 centimètres de largeur sur une profondeur moyenne de 4 centimètres. Ce repli est manifestement formé par l'amnios. La face concave du nid de pigeon ne présente aucune irrégularité. Sur la face externe, au contraire, viennent s'insérer une dizaine de filaments blanchâtres qui sont manifestement des brides amniotiques. La plupart de ces brides sont filamenteuses et d'une longueur variant entre un demi et deux centimètres; il en est de très fines, comme des cheveux, et de très courtes. Une de ces brides cependant est remarquable par sa longueur qui atteint près de 4 centimètres, par son calibre qui atteint presque le volume d'un fort fil de soie, et par ses ramifications irrégulières. Quelques-unes n'ont pas un aspect cylindrique, mais plutôt un aspect irrégulièrement rubané. Des brides analogues plus courtes, mesurant à peine 1 millimètre, se trouvent en d'autres points de l'amnios membraneux; on en trouve en particulier une au niveau du bord placentaire; mais on en compte à peine trois ou quatre. Toutes ont leur extrémité libre et flottante (fig. 9).

En somme l'intérêt des lésions que je viens de décrire réside dans les particularités suivantes :

1° L'existence sur le placenta d'un large repli amnio-

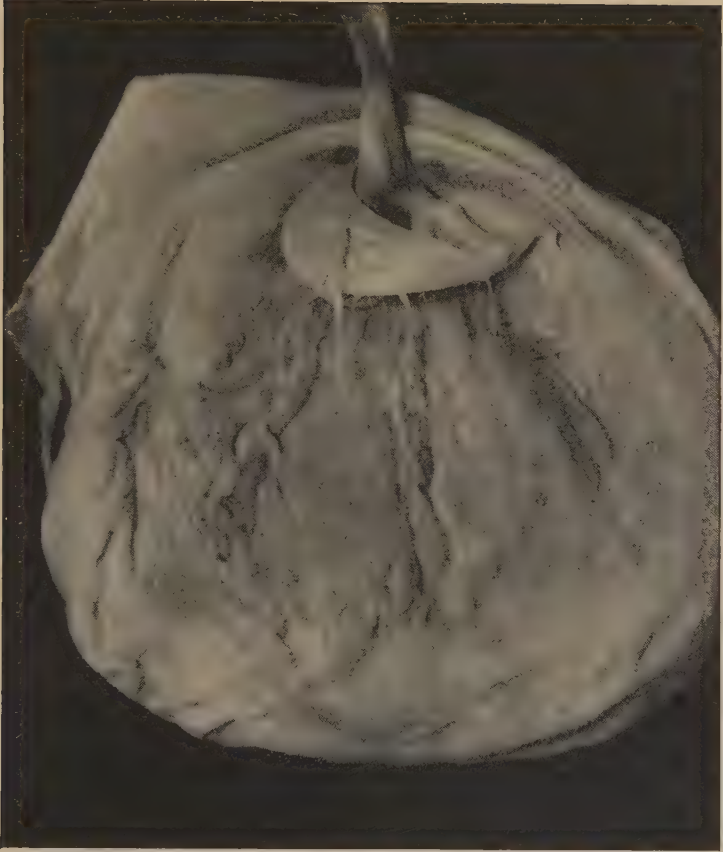


FIG. 9.

tique en nid de pigeon sur la face extérieure duquel s'insèrent à peu près toutes les brides amniotiques. Celles-ci sont remarquables par leur nombre, par la variété de leur volume, par leur aspect, au moins pour quelques-unes, lamelleux et ramifié.

2° La coexistence de la brachydactylie, de la syndactylie et des amputations congénitales multiples. Celles-ci sont surtout remarquables parce qu'on les observe à différents degrés de leur évolution, depuis la formation de tumeurs sphériques, œdémateuses, dures à l'extrémité des orteils, jusqu'à l'amputation totale du pouce gauche et de l'index droit, en passant par le sillon de constriction de l'index gauche avec œdème du doigt.

Il est à remarquer aussi que toutes les amputations siègent à la partie moyenne du corps osseux de la phalange. Un des points les plus curieux au point de vue anatomopathologique, consiste dans l'existence de deux filaments partant de l'extrémité du pouce gauche amputé pour aboutir à l'extrémité de l'annulaire amputé et au sillon de constriction de l'index en voie d'amputation. Le fait est d'une explication difficile et on ne peut guère l'interpréter que par l'existence d'une bride amniotique commune simple ou ramifiée, qui enserrerait simultanément les trois doigts dans la cavité utérine et dont ces filaments seraient les vestiges.

La multiplicité des lésions qui atteignent les quatre extrémités des membres, mérite d'être rapprochée de la multiplicité des brides amniotiques.

Il est à remarquer cependant qu'elle s'accorde mal avec le champ relativement limité où se localise leur insertion.

Il semble bien toutefois que les brides amniotiques n'agissent pas uniquement par une action mécanique. On ne saurait nier qu'il existe en même temps un trouble tro-

pique interne, en rapport ou non avec l'existence des brides, lequel a amené concomitamment aux amputations congénitales, d'une part la brachydactylie, d'autre par la syndactylie.

OBSERVATION II

Rapport de M. le Professeur KIRMISSON, sur deux faits de malformations présentés à la Société de gynécologie, par M. RUDAUX, avril 1902.

Il s'agit d'un fœtus pesant 2.500 grammes, anencéphale; il offre en outre un bec-de-lièvre compliqué, ainsi que l'amputation congénitale d'une partie de la phalangette de l'index et du médius de la main droite. Ce fœtus m'a été confié par M. Rudaux, et j'ai pu en pratiquer la dissection dans mon laboratoire.

L'insertion des membranes se fait au niveau de la région frontale, suivant une circonférence de 5 centimètres de diamètre environ. Les insertions répondent en avant à la base du nez et au grand angle de l'œil.

Le nez lui-même est extrêmement aplati à droite. L'orifice de la narine peut être facilement délimité; à gauche il est très difficile à trouver, étant refoulé en haut et en arrière par le lobule du nez aplati. La sous-cloison et le tubercule médian sont complètement déjetés à droite, séparés de la commissure droite par un tubercule qui représente la lèvre supérieure; à gauche, il existe un bec-de-lièvre se continuant à travers la paroi de la joue avec un coloboma de la paupière inférieure.

Examen des yeux : à gauche, il n'y a pas trace de cornée transparente. La coque de la vésicule oculaire est partout épaisse et opaque. Dans son intérieur existe un pigment

brunâtre et un cristallin globuleux comme celui des poissons.

A droite, la vésicule oculaire est extrêmement petite, tapissée également par de l'épithélium choroïdien; mais elle ne renferme pas le cristallin.

Les deux pavillons des oreilles sont normalement conformés.

Du côté de la voûte palatine osseuse nous constatons une fente qui, partant à droite de l'espace compris entre le maxillaire supérieur et le bourgeon incisif, se continue en arrière suivant une direction antéro-postérieure. A gauche, il existe un écartement considérable entre le bourgeon incisif complètement déjeté vers la droite et le maxillaire supérieur, très atrophié, réduit à un tubercule très minime. Le voile du palais est entièrement divisé sur la ligne médiane dans le sens vertical.

Le nombre des vertèbres est normal; il n'existe pas de sclérose, mais dans la portion cervico-dorsale, il existe une cyphose très marquée, en rapport avec ce fait que la déflexion de la tête ne s'est pas faite; les côtes sont également normales.

La moelle existe dans toute la hauteur du canal vertébral; elle peut être poursuivie jusqu'au trou occipital; là elle paraît se dilater considérablement, et sa substance se continue avec une masse mollassse, pulpeuse, qui tapisse la face interne des méninges au niveau de la base du crâne.

Malheureusement, la macération prolongée du fœtus au moment où il a été soumis à mon examen rendait impossible tout examen histologique.

L'enfant, du sexe masculin, pesait, avons-nous dit, 2.500 grammes, et le placenta 450 grammes; le cordon était court, puisqu'il ne mesurait que 25 centimètres, et sa brièveté était encore exagérée du fait de son enroulement

autour du corps du fœtus. Cette brièveté du cordon et ces larges adhérences amniotiques ont été ici une cause de dystocie; l'accouchement a été très long et il a dû être terminé artificiellement.

Quoi qu'il en soit, il ne nous paraît pas douteux que les larges adhérences amniotiques au niveau de la région frontale ne doivent être incriminées dans les vices de conformation multiples que nous constatons dans ce cas particulier. La théorie ancienne, qui mettait les vices de conformation sous la dépendance de lésions primitives du système nerveux central, déterminant elle-même des rétractions musculaires consécutives, théorie défendue par J. Guérin, semble aujourd'hui reprendre faveur. Non pas sous sa forme primitive, c'est-à-dire qu'on n'incrimine plus la rétraction primitive des muscles, mais bien une altération des centres nerveux, indépendamment de toute rétraction musculaire.

C'est ainsi que certains auteurs mettent le pied bot sur le compte d'altérations primitives de la moelle; de même, M. Lannelongue a soutenu que l'origine de la luxation congénitale de la hanche devrait être cherchée dans une lésion médullaire primitive. Qu'il y ait des pieds bots congénitaux et des luxations congénitales de la hanche qui coïncident avec les altérations médullaires, c'est ce qui ne saurait être nié, par exemple dans les cas de *spina bifida*. Mais cela ne prouve pas que telle soit dans tous les cas l'origine de semblables malformations. Pour ma part, au contraire, plus j'observe et plus j'étudie les nombreux cas de malformations qui s'offrent à mon examen, plus je suis porté à admettre la théorie amniotique, qu'il s'agisse seulement d'étranglement d'un des capuchons amniotiques, enserrant telle ou telle partie du corps de l'embryon, ou comme dans le cas actuel, d'adhérences amniotiques qui compri-

ment au point de les atrophier les éléments embryonnaires et donnent ainsi naissance à des vices de conformation variés.

En ce qui concerne le bec-de-lièvre, la preuve a été faite depuis longtemps, et dans ces dernières années un auteur allemand, Fronhofer, a vu dans la coïncidence fréquente entre le bec-de-lièvre et les fibro-chondromes branchiaux de la face une preuve à l'appui de cette théorie. Il ne me paraît pas démontré toutefois que les fibro-chondromes branchiaux doivent être considérés comme des traces de brides amniotiques.

OBSERVATION III

(OSMONT, de Caen. — Thèse de Mazoyer.)

Au mois d'avril 1898, M. Bar attirait l'attention de la Société d'obstétrique sur les conséquences de la rupture des membranes pendant la grossesse. Le fait que j'ai l'honneur de rapporter me paraît avoir une analogie avec celui de M. Bar.

La nommée H... est entrée à la clinique d'accouchement le 23 octobre 1899. C'est une femme de 19 ans, servante de ferme, bien constituée; elle ne paraît pas avoir eu la syphilis; elle a eu en 1898 un enfant à terme bien constitué. Je n'ai pu avoir de renseignements sur le père du deuxième enfant. Elle a eu ses règles en janvier 1899; elle est donc au terme de sa grossesse.

Cette grossesse a évolué d'une façon normale; elle a eu seulement quelques vomissements pendant les trois premiers mois. L'enfant se présente en OIGA.

• Les premières douleurs commencent le 23 octobre, à

11 heures, et l'expulsion spontanée du fœtus se fait le 24 octobre, à 6 heures et demie du matin.

Délivrance spontanée une demi-heure plus tard. L'enfant, du sexe masculin, d'une longueur de 48 centimètres, pèse 3 kil. 500, et ne présente aucune malformation du tronc ou de la tête. Les deux mains et les deux pieds, au contraire, sont le siège d'amputations congénitales. On peut suivre sur les quatre membres tous les degrés du processus d'amputation, depuis le simple sillon jusqu'à l'amputation. Le placenta pèse 275 grammes.

Le cordon vient s'insérer à quelque distance de la partie médiane de la face fœtale. A son insertion, il est entouré d'une sorte de poche à pourtour épais, déchiqueté, se continuant par sa base avec la face fœtale du placenta. De la paroi de cette poche, se détache une bride de 1 centimètre de longueur.

De plus, de la face interne de la membrane, qui enveloppe le fœtus, se détachent un certain nombre de brides; une d'entre elles présente une longueur de 5 centimètres. Les autres sont beaucoup plus petites.

OBSERVATION IV

Sitzung vom 10 Januar 1896. Gesellschaft für Gebeirshülfe u. Gyn. zeil Berlin in Zeitschrift für Gynakologie (t. 34, p. 143), Docteur OLSHAUSEN.

Depuis longtemps, les amputations congénitales ont éveillé l'intérêt des accoucheurs. Je me trouve en mesure de vous présenter un cas très intéressant. L'enfant a douze jours; il présente à la main gauche, à trois doigts, une amputation congénitale. Un de ces doigts n'a qu'une seule

phalange, les deux autres en ont deux. C'est la seule anomalie que présente l'enfant.

L'intérêt de cette observation est dans le placenta.

Déjà, en 1840, Simonart avait expliqué les amputations par les brides amniotiques; mais un point restait toujours obscur, celui de savoir comment l'amnios peut produire cet étranglement. On ne peut se faire à ce sujet aucune idée précise, et les anciennes explications données par Simonart, Simpson et d'autres sont encore insuffisantes. Ils pensaient qu'il s'agissait là en effet d'un processus d'inflammation de l'amnios, et que par le fait de l'inflammation se produisaient les brides. Cette opinion concorde si peu avec les idées modernes, qu'il y a lieu de n'y attacher aucune importance.

A l'époque du Congrès international de Berlin, parut un travail de Küstner, qui a été publié dans le 20^e fascicule de la *Revue d'accouchement et de gynécologie*. Pour la première fois, dans ce travail, on trouve une explication plausible du mécanisme des étranglements par brides. Küstner cite un cas d'amputations multiples, où les brides se montrent entourant chaque doigt en partie. L'amnios s'était séparé du chorion, et avait formé les brides en question. Nous avons ici un cas analogue, et comme il s'en trouve très peu dans la littérature médicale, je n'ai pas laissé passer l'occasion de vous montrer cette préparation.

Il va de soi, et on l'a toujours admis, que les amputations ont lieu de très bonne heure, vraisemblablement pendant le deuxième mois de la vie intra-utérine. L'amnios est toujours directement accolé au fœtus. Peu à peu, il se forme entre eux un espace libre, par l'interposition du liquide amniotique, qui se forme peu à peu. Le rapprochement du chorion et de l'amnios peut tarder, l'écartement peut parfois persister jusqu'à la fin de la grossesse. Le man-

que ou l'insuffisance du liquide, le retard dans sa production, peuvent parfaitement faciliter un déchirement.

Dans notre cas, on ne pouvait, sur le délivre frais, découvrir nulle part l'existence d'un amnios accolé au chorion qui, lui, existait réellement. En revanche, sur la face fœtale du placenta, autour de l'insertion du cordon ombilical, on trouve une petite masse blanchâtre, que l'on reconnaît pour l'amnios en la développant. Cet amnios est en effet pelotonné sur lui-même, et porte un certain nombre de brides, quatre ou six, à qui l'on doit les amputations congénitales. C'est un cas qu'a décrit Küstner; l'amnios est complètement séparé du chorion.

De cette façon, le fœtus a pu réussir à déchirer l'amnios. Küstner croit que c'est là un mécanisme tout à fait exceptionnel des amputations. J'irai plus loin que lui, je crois que les amputations congénitales admettent les brides amniotiques vulgaires, comme cause habituelle. Aussi loin que j'ai pu le constater dans la littérature médicale et dans la plupart des cas que Gustave Braün, Simonart, Simpson ont décrits, rien ne s'oppose à ce que les choses aient pu se passer ainsi, mais j'ajouterai que les observations sont pour la plupart insuffisantes, et que la plupart du temps, on ne trouve aucune remarque sur les membranes.

OBSERVATION V

BAR. — Note sur un cas d'amputation congénitale. (In *Bulletin de la Société obstétricale de France*, 1901.) Thèse de Glaize.

L..., Berthe, âgée de 20 ans, blanchisseuse, entre dans le service de M. le docteur Bar, à l'hôpital Saint-Louis, le 23 mars, à 6 heures du matin, enceinte pour la deuxième fois.

Antécédents héréditaires. — La malade a encore ses parents; la mère a eu onze enfants, dont plusieurs mort-nés.

Antécédents personnels. — Elle a été nourrie au sein jusqu'à l'âge de deux ans; elle ne peut dire à quel âge elle a marché. Rougeole dans l'enfance.

Premières règles à 15 ans et demi; mais, depuis cette époque, elle est très irrégulièrement réglée. Elle a des retards qui durent huit ou quinze jours, quelquefois un mois.

Les pertes de sang à chaque époque menstruelle sont abondantes, mélangées de caillots. Elles ne durent jamais moins de huit jours et sont assez douloureuses; elle est sujette à des hémorragies qui surviennent aussi bien aux époques des règles que dans leur intervalle; mais la première en date est toujours une hémorragie cutanée. Ce purpura est généralisé à toutes les parties du corps et aux muqueuses.

Les hémorragies internes ont consisté en épistaxis (qui ont nécessité le tamponnement à trois reprises différentes), en hématomèses et en mélénas. Si l'on en croit la malade, ses règles peuvent être considérées comme de véritables hémorragies.

De 15 à 18 ans, à cinq ou six reprises différentes, les pertes ont duré trois mois environ, entraînant à leur suite une anémie grave.

A 18 ans, elle a eu une première grossesse, qui s'est terminée spontanément et à terme. L'évolution de cette grossesse n'a présenté rien de particulier; mais le retour de couches s'est accompagné d'hémorragies.

Elle devient enceinte pour la seconde fois en juin 1891 (les dernières règles datent du 22 juin). La grossesse a eu un cours normal jusqu'à la fin du quatrième mois, époque à laquelle apparaissent les taches de purpura généralisé et les épistaxis qui se répètent fréquemment. Elle n'a fait aucune chute et n'a reçu aucun choc pendant toute la durée de sa grossesse.

Le 22 mars 1892, à 1 heure de l'après-midi, apparition des premières douleurs. La malade entre à l'hôpital le lendemain matin. A l'examen, on constate que l'utérus a le volume normal du terme de la grossesse; le fond de l'organe est fortement dévié à droite.

Le fœtus est en OIDP; les bruits du cœur fœtal sont nets et bien frappés.

Au toucher, le col est dilaté, et la dilatation a atteint les dimensions d'une paume de main. Le bassin est légèrement touché; rien ne fait prévoir les anomalies que présenteront l'œuf et l'enfant. A 9 heures et demie, accouchement spontané; délivrance naturelle quelques instants après.

L'enfant, une fille pesant 2.780 grammes, mesure 0 m. 48 de long. Elle présente les malformations suivantes : le membre supérieur droit ne présente rien de particulier, non plus que la jambe et la cuisse du même côté; mais le pied est en varus. Les métatarsiens sont normaux; le petit orteil est entier, mais porte la marque d'un sillon circulaire complet. Les autres orteils sont unis par une ligne cicatricielle transversale, du centre de laquelle part une bride amniotique de quelques centimètres de longueur, libre par son extrémité.

Tous ces orteils sont unis entre eux par la peau des faces plantaire et dorsale; mais on remarque qu'au gros orteil il n'y a pas de phalange, comme si on l'avait désarticulé. Le deuxième orteil a deux phalanges, dont la dernière est rudimentaire. Le troisième et le quatrième en ont deux. Le cinquième est complet.

Du côté gauche, les lésions sont plus intéressantes et nombreuses, le bras est normal; mais la main présente les malformations suivantes : le pouce est intact. Pour les autres doigts, on sent les phalanges à travers la peau; mais les extrémités de ces phalanges sont unies, de manière à

former un cône à l'extrémité duquel on trouve un moignon séparé par un sillon. De ce sillon part une bride fibrineuse, analogue à celle du pied droit et libre par son autre extrémité. Toutes les phalanges sont unies entre elles par la peau des faces palmaire et dorsale, peau qui peut être comparée à une bourse qui renfermerait les doigts et les métacarpiens, et dont la bride serait le cordon.

Membre inférieur gauche. — Au-dessous du genou gauche on trouve deux petites plaques cicatricielles, l'une à la face externe, l'autre à la face interne de la rotule, bordées d'une zone ecchymotique. Au niveau du genou on perçoit des craquements qui font penser à une lésion articulaire. Au-dessous du genou, on trouve une sorte de bracelet représenté par une simple dépression en arrière. Cette dépression devient très profonde à la face interne : en avant, la peau est coupée nettement sur une étendue de 3 centimètres. A ce niveau, elle glisse sur les masses musculaires sous-jacentes, et entre les lèvres de la section on voit nettement le tendon du triceps crural. Au pied gauche, sur les trois premiers orteils, sillon circulaire complet pour le deuxième et le troisième, incomplet pour le premier, où il occupe la face dorsale de la première phalange.

M. Bar décide d'opérer l'enfant immédiatement. La plaie ayant été aseptisée, M. Bar en avive les deux bords, et, après avoir un peu décollé la peau en arrière pour en faciliter le glissement, place cinq ou six points de suture au crin de Florence sur les lèvres de la plaie. Pansement à l'aide d'une bande de gaze iodoformée, maintenue avec du collodion.

Placenta et annexes. — Le placenta pèse 470 grammes. Extérieurement, il semble normal ; mais en examinant la cavité de l'œuf, on voit sur le délivre, au niveau de l'insertion du cordon, une petite poche membraneuse. Cette poche

s'ouvre librement dans la cavité de l'œuf, et par son ouverture, sort le cordon. L'ouverture de la poche mesure 4 centimètres. La hauteur des parois de cette poche est de 7 à 8 centimètres, et sa capacité peut être évaluée à celle d'un œuf d'oie. Elle entoure l'origine du cordon, comme il a été dit plus haut, s'implantant solidement à ce niveau. Le cordon en sort comme l'avant-bras sort d'une manche bouffante. La surface interne de cette poche est lisse, et présente l'aspect ordinaire de l'amnios. La surface externe, au contraire, est irrégulière, couverte de petits lambeaux de membrane, irréguliers et flottants, analogues à ceux qui se trouvent aux extrémités des membres de l'enfant. Des lambeaux semblables se voient à la surface de la grande cavité de l'œuf, qui, dans toute son étendue, est mate et n'a pas l'aspect luisant, brillant, de l'amnios normal.

Considérées dans leur ensemble, les membranes de l'œuf sont épaisses, beaucoup plus épaisses qu'à l'état normal, et l'on ne peut distinguer le chorion de l'amnios.

L'examen histologique a montré que la paroi interne de la petite poche était tapissée par un épithélium cylindrique, tandis que sur la face externe et sur toute l'étendue de la grande cavité, il n'existait pas.

OBSERVATION VI

BAR. In *Bulletin de la Société d'obstétrique de Paris*, n° 3, p. 101.
(Thèse de Glaize.)

La nommée D... est entrée à la maternité de l'hôpital Saint-Louis le 26 février 1895. C'est une femme de 33 ans, bien constituée, qui ne paraît pas avoir eu la syphilis.

Elle est mariée et a déjà eu deux enfants, qui sont nés à

terme; les enfants étaient bien constitués et ont vécu. Elle a eu ses règles le 25 mai 1894. Elle était donc arrivée au terme régulier de sa grossesse. Celle-ci avait évolué sans aucun incident, et quand nous avons examiné la malade au moment de son entrée, l'utérus se contractait régulièrement.

L'enfant, qui se présentait par le sommet, était plutôt petit. Les membranes n'étaient pas rompues, et il n'y avait pas d'hydramnios.

Tout semblait donc normal. L'enfant, une fille qui pesait 2.660 grammes, ne portait aucune malformation du tronc ni de la tête; mais aux deux mains et au pied droit, on observait des sillons d'amputation fort nets. Disons de suite que cette enfant a vécu et s'est bien développée.

Le placenta pesait 240 grammes. Je désire attirer votre attention sur la disposition spéciale des membranes.

Le placenta est marginé. Le cordon vient s'insérer aux environs de la partie médiane de la face fœtale; mais en ce point il se trouve recouvert par une sorte de capuchon; on le voit se prolonger sur la face fœtale du placenta, à la manière d'un léger relief qui s'amincit et disparaît bientôt.

La face interne de la membrane, qui constitue la cavité dans laquelle se trouvait le fœtus, présente de place en place des franges fibrineuses, comparables par leur aspect à celles qui sont si nombreuses sur le chorion dans l'observation précédente.

Cette membrane, qui entoure le fœtus, est fort épaisse; j'ai voulu la séparer en deux feuillets, et n'ai — quel que soit l'endroit sur lequel ma dissection ait porté — pu trouver à la face utérine du chorion aucune trace d'amnios. Au niveau du placenta lui-même je n'ai pu isoler autour du capuchon le feuillet amniotique venant recouvrir le chorion basal. En un seul point, immédiatement auprès de

l'insertion du cordon sur le placenta, j'ai réussi à saisir avec la pince un mince feuillet membraneux qui m'a paru être l'amnios, mais qui bientôt adhérerait tellement au chorion basal qu'il ne pouvait plus en être distingué. Il semble logique d'admettre que ce petit capuchon, qui entoure en partie le cordon au point où il vient s'insérer sur le placenta, représente le dernier vestige de l'amnios, et qu'encore ici le fœtus se trouvait contenu dans le chorion sans être enveloppé par l'amnios.

OBSERVATION VII

Communication sur une cause encore inconnue du développement des brides amniotiques produisant les amputations congénitales, à la section du X^e Congrès international de médecine (1890), par Otto KUSTNER, in *Zeitschrift für Geburtshülfe und Gynäkologie*, t. XX, p. 445. (Thèse de Glaize, Paris 1898-1899.)

C'est un fait connu depuis longtemps que ces sortes de liens appelés brides amniotiques arrivent à produire des amputations des extrémités du fœtus. On sait aussi que tant qu'il s'agit d'amputations par liens circulaires, celles-ci sont exclusivement produites par les brides amniotiques et jamais par le cordon ombilical; ceci a été absolument reproduit par les recherches de Braün. Ces brides dont nous parlons sont des expansions qui s'échappent de la surface interne de l'amnios pour venir rejoindre, soit un point de cette surface, soit un point de la surface du fœtus. Elles peuvent encore réunir deux points de la surface du fœtus; ou bien encore, émanant de celui-ci, flotter librement dans la cavité ovulaire. Il faut chercher la cause du développement de ces brides dans des adhérences précoces

qui se font entre les surfaces fœtale et amniotique appliquées l'une sur l'autre.

Je vais apporter ici la preuve que, en-dehors des brides amniotiques, d'autres dispositions peuvent entraîner les amputations congénitales.

Lita Sar, 25 ans, a été réglée à 16 ans, et depuis fort régulièrement. Il y a quatre ans, elle a mis au monde un enfant au terme normal de la grossesse. Les couches ont été normales, ainsi que les suites de couches. Depuis mai 1889, elle est de nouveau enceinte. Au commencement de juillet, à la fin donc du 2^e mois de la grossesse, immédiatement après avoir fait effort pour soulever un lourd fardeau, elle a perdu du sang pendant deux jours. Cette femme est de taille moyenne, modérément développée, d'un moyen embonpoint; son bassin est normal. Le 20 février 1890, à 10 heures 20 du matin, elle accouche, après un travail d'une durée de 12 heures. L'accouchement de fait par le sommet; la rupture de la poche des eaux se fait 20 minutes avant l'expulsion.

La rotation des épaules se fait normalement après la sortie de la tête; 40 minutes après, la délivrance est effectuée spontanément. Placenta et membranes sont complets.

L'enfant est vivant; il crie aussitôt après sa naissance avec une forte voix. Sa longueur est de 51 centimètres, son poids de 3 kil. 900; il a tous les caractères d'un enfant né à terme. Bien qu'il n'y ait aucun symptôme d'asphyxie, cet enfant a cependant la face cyanosée et bouffie; les paupières sont entr'ouvertes et tant soit peu œdémateuses. La couleur cyanotique de la face et l'œdème sont encore visibles 24 heures après la naissance, mais disparaissent toutefois dans le cours de la deuxième journée.

A l'auscultation, les bruits du cœur sont normaux; aux poumons, on ne perçoit aucun bruit pathologique.

Les mains et les pieds sont le siège d'amputations congénitales. A la main droite manquent la 3^e phalange des 2^e, 3^e, 4^e et 5^e doigts; à la main gauche, la 3^e phalange des 2^e et 3^e doigts. Pourtant la 2^e phalange de ces mêmes doigts existe, bien que beaucoup plus courte qu'à l'état normal. Les pouces des deux mains sont bien conformés.

Les doigts sur lesquels on remarque des amputations offrent en outre cette particularité que les phalanges existantes sont reliées intimement les unes aux autres par des téguments semblables à des membranes. Ces expansions membraneuses s'étendent à la main droite jusqu'à l'extrémité de la 1^{re} phalange existante, à la main gauche jusqu'à la 2^e phalange rudimentaire. Le pouce de la main droite ne porte aucune soudure normale avec l'index; à la main gauche, au contraire, on voit une bride épaisse d'un millimètre descendre de l'extrémité de la première phalange du pouce à la base de la 1^{re} phalange de l'index. L'extrémité cicatricielle du rudiment des 3^e et 4^e doigts de la main droite porte une série de granulations très petites, couvertes d'une croûte mince; du bord libre de ce moignon part un filament mince de quelques millimètres de long, qui ne se rattache à rien.

Au pied droit, la phalangine du gros orteil manque entièrement; au gauche, elle existe en partie seulement.

Le délivre est de volume moyen; il pèse 850 grammes. La largeur du placenta est de 16 millimètres; la longueur du cordon ombilical est de 58 centimètres; son insertion est à peu près marginale.

Les membranes sont très déchirées, bien qu'elles paraissent complètes. A la face externe du chorion, adhère une mince couche de caduque déciduale; au voisinage du bord du placenta, quelques caillots de sang, les uns de couleur jaunâtre, les autres plus récents. Sur la surface fœtale du

placenta, se ramifient immédiatement les *vasa propria*. En considérant cette face avec un peu d'attention, on voit qu'elle est dépourvue de cet éclat nacré que l'amnios, qui la revêt normalement, lui prête d'ordinaire, et ce reflet nacré, nous ne le constatons pas davantage en aucun point de la face fœtale de la poche membraneuse. Les parois de cette poche frappent par leur surprenante minceur.

Nous cherchons suivant la méthode ordinaire, en commençant par l'orifice de la poche à décoller, l'amnios du chorion. Nous sommes alors surpris de voir que nos tentatives sont vaines; il n'y a pas d'amnios qu'on puisse séparer du chorion. Les parois de la poche se composent seulement du chorion et de la mince couche de caduque dont nous avons parlé; de plus, la face fœtale du placenta, même à l'examen microscopique, manque de tout revêtement amniotique.

Le cordon ombilical, très grêle, ne présente pas d'anomalies autres que celle-ci; au milieu, une dilatation de 6 centimètres, dans laquelle s'entrecroisent les varicosités de la veine ombilicale. La surface est lisse et brillante. En revanche, l'insertion du cordon sur le placenta présente une particularité bien remarquable; elle s'enfonce dans un fourreau membraneux long de 2 centimètres à peu près; de telle façon que ce dernier revêt le cordon à son insertion placentaire sur une étendue d'environ 2 centimètres. Ce fourreau membraneux entoure assez lâchement l'origine du cordon, si lâchement même qu'on remarque quelques plis à sa surface, et qu'on peut avec une pince le faire glisser en produisant des plis encore plus gros.

Du côté du placenta, l'extrémité de ce fourreau est bien délimitée sur la moitié de sa périphérie, sous forme de bourrelet. Mais sur l'autre moitié de la périphérie, les plis du fourreau s'effacent et se perdent peu à peu dans ceux

de la face fœtale du placenta, de sorte qu'on ne voit pas à cette place la limite nette entre le fourreau et la surface placentaire. En examinant plus attentivement les replis du fourreau membraneux, on reconnaît facilement leur disposition en spirale autour de l'insertion du cordon, et on voit de plus que la partie supérieure du fourreau est à proprement parler réduite à un simple filament, tournant en spirale autour de l'origine du cordon pour devenir libres après quelques tours, et se terminer en un bout flottant de 3 centimètres de long et de 1 millimètre d'épaisseur. L'extrémité libre de ce petit cordon finit en forme de jolie grappe portant quatre ou cinq baies renflées. Cette grappe est longue de 7 millimètres et large de 5 millimètres. Une grappe semblable, mais ne portant qu'un seul renflement, adhère solidement au bord supérieur du fourreau, qui est dirigé vers le cordon, et le renflement adhère si fortement au fourreau, que des deux côtés il se perd dans cette partie du mince filament, qui est enroulé autour du cordon ombilical, et forme ainsi la partie supérieure du fourreau membraneux. Un examen suffisamment sérieux des faces fœtales des membranes et du placenta ne laisse voir aucun vestige de la vésicule ombilicale.

L'examen microscopique a porté sur un morceau de membrane qui, enlevé franchement de l'orifice de la poche ovulaire, a été placé dans l'alcool absolu. Sur la coupe, on peut observer ce qui suit : une assise de cellules déciduales, grosses et larges, puis une couche de cellules serrées rondes et petites ; enfin, une couche renfermant des cellules éparpillées au sein d'une trame spongieuse, onduoyante et striée, et c'est tout ce qu'on trouve sur cette coupe. Comme le morceau qui a servi à l'examen microscopique a été prélevé sur le délivre frais, il faut absolument exclure la possibilité que des couches quelconques de la surface de préparation aient été détruites par desquamation ou macération.

OBSERVATION VIII (*personnelle*)

H... F..., 38 ans, ménagère, entre à la première infirmerie de la Charité de Lyon, le 13 juin 1904, pour une menace de fausse couche. L'âge de sa grossesse est de 6 mois ; après un séjour de huit jours à la première infirmerie, on la fait passer à la salle des douleurs de la maternité, où elle accouche spontanément d'un enfant vivant pesant 1.140 gr. ; la délivrance est expulsée de même un quart d'heure après.

Enfant et délivre présentent des malformations sur lesquelles nous insisterons tout à l'heure.

La malade a de bons antécédents. Ses parents sont morts âgés ; son père subitement, sa mère d'affection inconnue. Elle a trois frères jouissant d'une bonne santé et deux sœurs mortes en bas âge.

Nourrie au sein par sa mère, elle a marché à un an. Elle a eu la rougeole et la coqueluche dans le bas-âge, et la fièvre typhoïde à 10 ans. Pas de syphilis.

Réglée à 16 ans, et depuis régulièrement et normalement. Mariée à 24 ans, elle a eu sept grossesses. Tous ses accouchements ont été normaux et à terme.

Le 1^{er} est de 1890. C'est un garçon qui est bien portant.

Le 2^e est de 1891. C'est un garçon qui est bien portant.

Le 3^e est de 1893. C'est une fille, également bien portante.

Le 4^e est de 1895. C'est un garçon, mort à 18 mois d'une fluxion de poitrine.

Le 5^e est de 1897. C'est une fille, morte à 3 ans de broncho-pneumonie.

Le 6^e (1899) et le 7^e (1902) sont des garçons vivants et en bonne santé.

La date de ses dernières règles est du 13 décembre; elle n'a pas eu pendant sa grossesse de vomissements; elle est seulement un peu constipée.

Vers le 4^e mois, elle fait une chute qui n'a pas de suites. Au commencement du 5^e, vers le 15 mai, la malade a eu des pertes rouges abondantes sans prodrome. (Au dire de la malade, la cause en serait dans l'émotion qu'elle a ressentie en apprenant brusquement la nouvelle de la mort d'un de ses parents). Pas de coliques, simplement une douleur dans le côté droit d'abord, puis le côté gauche du ventre, lancinante, s'irradiant dans toute la longueur de la cuisse.

Cette perte n'est pas continue; elle s'arrête à certains moments et avec elle disparaît la douleur.

Depuis un mois, elle est dans cet état, lorsqu'elle arrive à la première infirmerie, où elle entre le 13 juin.

Pas de température. Pouls, 80. Constipation opiniâtre. Pas d'albumine.

Au toucher. — Col mou, légèrement entr'ouvert; l'extrémité des doigts y pénètre facilement. L'utérus est gros; il remonte au-dessous de l'ombilic. Le doigt ramène de gros filets de sang.

L'auscultation du cœur du fœtus ne laisse percevoir aucun bruit, mais on sent des mouvements très nets.

Tous les jours on lui fait des injections vaginales chaudes; les pertes ont diminué. On lui donne une purgation.

Le 19 juin, la malade passe à la salle des douleurs de la maternité, où elle accouche.

La rupture des membranes s'est faite le 17, à 2 heures du soir. Le début des douleurs date du 18 juin, à 1 heure du matin.

Le 19 juin, la dilatation est complète à 10 h. 40 du matin.

Le 19, à 11 heures du matin, l'accouchement est terminé.

15 minutes après, la délivrance vient spontanément; la perte de sang a été normale.

L'enfant s'est engagé en OIGA; la descente et le dégagement n'ont rien eu de particulier. Pendant tout le temps du travail, les bruits du cœur ont été perçus sur la ligne médiane. Le travail n'a présenté comme accidents que la rupture prématurée des membranes.

L'enfant, du sexe féminin, est vivant, et pèse 1.140 gr.; (il n'a vécu que 4 heures).

Sa longueur totale est de 32 centimètres, et de 17 centimètres du sommet à l'ombilic. Les diamètres de sa tête sont de 7 cent. 9 pour l'occipito-frontal, de 10 centimètres pour le sincipito-neutonnier, de 6 centimètres pour le bipariétal, de 7 cent. pour le sous-occipito-bregmatique. Il présente une bosse séro-sanguine légère sur le sinciput; sa tête est molle, non ossifiée.

Ses membres sont le siège des malformations suivantes :

Membre inférieur droit. — On remarque une amputation portant au-dessous du genou, à environ 5 centimètres de l'articulation. A l'extrémité du moignon se voit une petite surface circulaire non recouverte par la peau; elle mesure environ 1 cent. 1/2 à 2 centimètres de diamètre, et doit être considérée comme le stigmate de la récente amputation.

La jambe et le pied sont complètement séparés du reste du membre; c'est le type de l'amputation de la jambe au tiers supérieur.

Membre inférieur gauche. — Ici, la lésion est surtout une déformation. La cuisse est normale, mais la jambe est légèrement atrophiée et présente une incurvation du tibia et du péroné à concavité interne, ayant la forme d'un guillemet.

Le pied est un pied bot, varus, dont la déformation est

poussée à l'extrême degré; la face plantaire est complètement retournée vers le corps du sujet, et regarde franchement en haut. Il y a eu luxation de l'astragale, et pour ainsi dire disjonction complète des os du tarse. La face plantaire est appuyée contre la face postérieure de la cuisse droite, juste au-dessus de l'articulation du genou.

L'index manque; quant au médus, il est petit par rapport aux autres doigts et présente à son extrémité une petite tumeur, de la grosseur d'une tête d'épingle en verre, séparée du reste du membre par un sillon circulaire entourant un mince pédicule. Les orteils sont couchés sur le bord interne du pied, en inclinaison tibiale.

La région comprise entre la malléole externe et la partie inféro-externe du talon est aplatie; elle a dû être dans la cavité utérine le siège de la pression exercée sur le pied par le corps utérin.

Membre supérieur droit. — Ce membre ne présente comme anomalie à noter qu'une inclinaison de la main sur le bord cubital, donnant l'aspect d'une main bote.

Membre supérieur gauche. — Rien au bras ni à l'avant-bras, mais à la main on trouve trois doigts en syndactylie complète, avec brachydactylie. L'index, le médus et l'annulaire, sont en effet soudés entre eux et ne présentent chacun que deux phalanges raccourcies en longueur.

Le petit doigt est normal, et dépasse sensiblement les trois autres. Le pouce, écarté des autres doigts, est en abduction complète, et rappelle un peu par rapport aux autres doigts la disposition en pinces de homard.

La région comprise entre le pouce et l'index est aplatie, comme si elle avait été soumise à une pression.

Placenta. — Le placenta, de forme circulaire, se présente par sa face maternelle. Ses diamètres sont de 13 centimètres, son poids de 330 grammes.

Au niveau de l'insertion du cordon, on observe une anomalie curieuse, autant par sa rareté que par la forme anormale qu'elle affecte. En effet, au centre de la face fœtale, nous voyons le cordon recouvert par la membrane amniotique comme normalement, mais si nous regardons tout autour de son point d'insertion, nous sommes frappé de voir que l'amnios, au lieu de revêtir la face interne du chorion dans toute son étendue, se sépare complètement de lui jusqu'à la région funiculaire, où elle reste en contact avec lui sur une étendue d'une petite paume de main, dont les diamètres, mesurés très exactement, atteignent 6 centimètres et 6 centimètres 3. Le centre de cette surface correspondrait à peu près à l'insertion placentaire du cordon.

A partir du moment où l'amnios s'est décollé du chorion, on le voit former un cul-de-sac, par suite de la réflexion de son bord libre, en tout comparable à un croissant dont l'extrémité des cornes serait très rapprochée l'une de l'autre.

La partie moyenne de celui-ci correspond au point où le cul-de-sac est le plus profond; nous lui avons trouvé 2 centimètres. Au niveau des extrémités des cornes, au contraire, l'amnios quitte à peine la surface chorale pour se réfléchir, de sorte que le cul-de-sac ne présente que 1 centimètre.

L'amnios, dans ce cas particulier, forme donc une espèce de nid, dont le fond serait représenté par la surface chorale sur laquelle elle repose, et les bords par sa surface décollée du chorion.

CONCLUSIONS

I. — Les malformations congénitales en rapport avec les lésions de l'amnios sont les amputations (les sillons n'étant que des amputations au début), la syndactylie, la brachydactylie, les pieds bots.

II. — Les agents d'origine amniotique décrits dans notre travail sont les brides, l'anneau et l'oligoamnios.

III. — Les brides s'observent dans les cas de grossesse intra et extra-amniotique, tandis que l'anneau n'existe habituellement que dans la grossesse extra-amniotique.

IV. — Nous admettons deux phases dans l'évolution de l'amputation :

1° La constriction exercée par l'agent amniotique (bride ou anneau).

2° Les troubles trophiques qui peuvent en être la conséquence.

V. — La syndactylie et la brachydactylie reconnaissent le même mécanisme, avec cette différence, que les troubles trophiques ont comme conséquence pour la première, la persistance de la membrane interdigitale

embryonnaire, et pour la deuxième, un arrêt complet du développement d'un ou de plusieurs doigts.

VI. — Quant aux pieds bots, ils sont dus à l'oligoamnios, qui favorise les pressions directes de la paroi utérine sur le fœtus.

Vu :

Le Président de la Thèse,

AUG. POLLOSSON.

Vu :

Le Doyen,

L. HUGOUNENQ.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Lyon, le 19 mai 1908.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université,

JOUBIN.

BIBLIOGRAPHIE

- Ambroise PARÉ. — Édition Malgaigne, t. III.
CHAUSSIER. — Discours prononcé à la Maternité, 1812.
BÉCLARD. — Anatomie pathologique, t. I.
DUPLAY. — Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales.
REDARD. — Congrès français de chirurgie, 1887.
JEANNEL. — Gazette hebdomadaire, 1886, 27 août. — Revue d'orthopédie, 1903, obs. II.
E. BROUSSOLLE. — Revue mensuelle des maladies de l'enfance, janvier 1890.
KERMISSON. — Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale.
BAR. — Note sur un cas d'amputation congénitale communiquée au Congrès de la Société d'obstétrique de France, 1892. — Traité d'accouchements.
RUDEAUX. — Société de gynécologie, 1902.
AHLFELD. — Semaine médicale, 1906.
SUCHARD. — Soc. anat., décembre 1881.
RECLUS. — Obs., 17 octobre 1883. — Gaz. hebd., n° 22, 1883.
CHARPENTIER. — Traité d'accouchements.
GUYOT. — Arch. méd., nov. 1880.
FOUTON. — Arch. méd., nov. 1882.
LANNELONGUE. — Arch. gén. méd. 1882.
LADMIRAL. — Thèse de Paris, 1883.
PROUST et LEGROUX. — Bulletin médical, 3 et 17 avril 1889.
HAMARD. — Thèse de Paris, 1891-92.
GLAIZE. — Thèse de Paris, 1898-99.
André ROUSSEAU. — Thèse de Paris, 1900-1901.
LEVASSEUR. — Thèse de Paris, 1902-1903.
Charles BLANCARD. — Thèse de Paris, 1901-1902.
MAROGER. — Thèse de Paris, 1903-1904.

